

UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
Clinique d'ophtalmologie  
Institut de génétique humaine

FACULTÉ DE MÉDECINE  
Prof. A. FRANCESCHETTI  
Dr D. KLEIN, chargé de cours

---

# **Hippocratisme familial avec coloration jaunâtre des paumes, associé dans un cas à une hétérochromie de l'iris et à une hypercarotinémie temporaire**

## **THÈSE**

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

**Edward LEES**

des

**Etats-Unis**

Thèse N° 2459

Editions Médecine et Hygiène  
GENÈVE  
1957



UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
Clinique d'ophtalmologie  
Institut de génétique humaine

FACULTÉ DE MÉDECINE  
Prof. A. FRANCESCHETTI  
Dr D. KLEIN, chargé de cours

---

# Hippocratisme familial avec coloration jaunâtre des paumes, associé dans un cas à une hétérochromie de l'iris et à une hypercarotinémie temporaire

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Edward LEES

des

Etats-Unis



Thèse N° 2439

Editions Médecine et Hygiène  
GENÈVE  
1957

*La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le Professeur A. Franceschetti, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.*

*Genève, le 30 novembre 1956.*

*Le doyen :*

*Eric MARTIN*

*Thèse N° 2439*

*Tiré à part du « Journal de Génétique humaine », vol. 6, N° 4, p. 304-319,  
1957.*

*Nous exprimons nos remerciements à Monsieur le Professeur A. Franceschetti, qui a bien voulu accepter la présidence de cette thèse.*

*Au Dr D. Klein, Chargé de cours à l'Université, qui nous a conseillé et aidé dans nos recherches, vont nos sentiments de vive gratitude.*

A MES PARENTS.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

[https://archive.org/details/IA41552322\\_0009](https://archive.org/details/IA41552322_0009)

Travail de l'Institut de Génétique médicale (Dr D. Klein),  
Clinique ophtalmologique universitaire (Professeur A. Franceschetti), Genève

---

## HIPPOCRATISME FAMILIAL AVEC COLORATION JAUNÂTRE DES PAUMES, ASSOCIÉ DANS UN CAS À UNE HÉTÉROCHROMIE DE L'IRIS ET À UNE HYPERCAROTINÉMIE TEMPORAIRE

par Edward LEES

### I. INTRODUCTION

**L**ES doigts en « baguette de tambour » ont attiré l'attention des savants déjà dès le 5<sup>ème</sup> siècle avant J.-C., époque à laquelle le grand médecin Hippocrate a décrit pour la première fois cette déformation dans une affection pulmonaire connue comme « empyème ». Le terme « doigts hippocratiques », par lequel cette anomalie est généralement désignée, a été employé tout d'abord par PIGEAUX en 1832, en l'honneur du savant grec.

Depuis lors, on a noté l'association de cette déformation avec un grand nombre de maladies diverses (FRENCH) comprenant des troubles pulmonaires, cardiovasculaires, sanguins et endocriniens. A côté des doigts hippocratiques du type secondaire, il existe aussi une forme hippocratique primaire ou héréditaire.

Nous nous proposons dans ce travail de mettre en lumière le type le moins connu d'hippocratismes digitaux, à savoir la forme héréditaire, d'en décrire le genre de transmission et sa différenciation clinique des formes acquises ou secondaires.

### II. OBSERVATION CLINIQUE

Le 5 mai 1951, notre malade, ouvrier d'usine, est admis à la Clinique thérapeutique de l'Hôpital cantonal de Genève (Prof. R.S. Mach) pour des troubles gastro-intestinaux. Le médecin traitant remarque, au cours de son examen, une coloration jaunâtre prononcée des paumes des mains, ainsi que des doigts et orteils en « baguette de tambour », sans cause apparente. Après sa sortie du service de médecine, le malade est adressé à la polyclinique ophtalmologique (Prof. A. Franceschetti).

Le status du malade est le suivant :

Arnold B., 1922, 26 ans (Pol. N° 3648/51 ; II/1 de l'arbre généalogique, fig. 1).

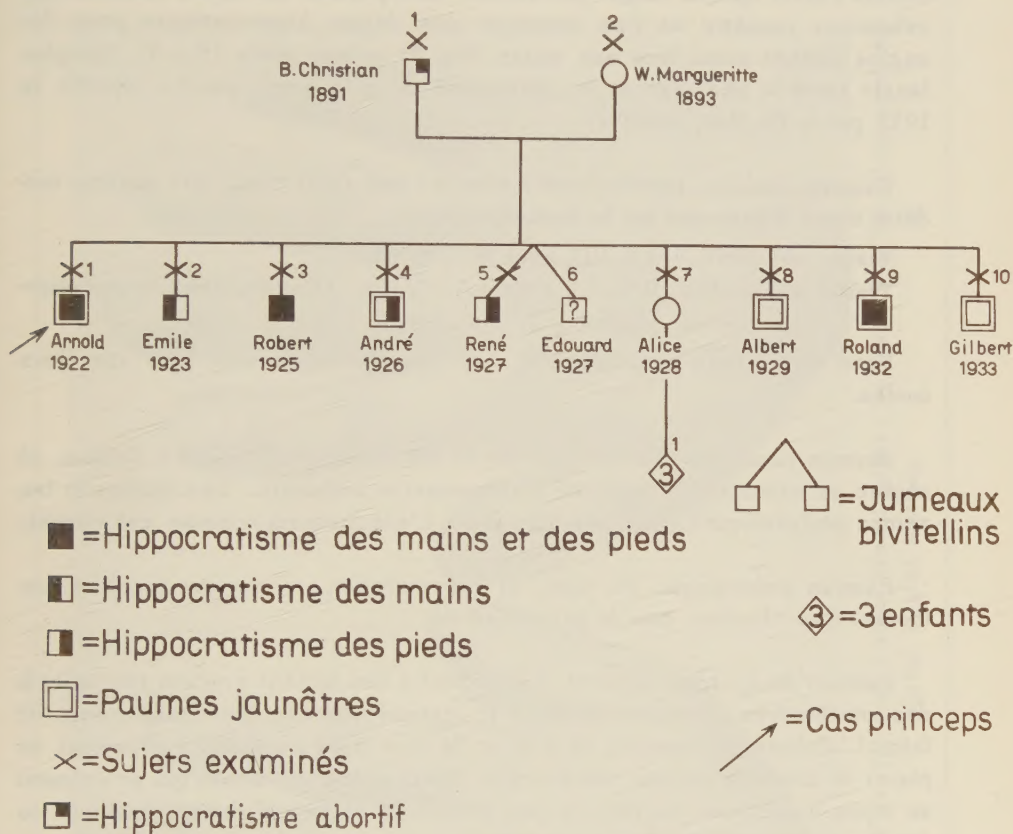


Figure 1 : Arbre généalogique de la famille B.

*Anamnèse familiale.* Les deux parents, encore en vie, sont en bonne santé, à part quelques troubles rhumatismaux dont souffre le père. Les huit frères et sœurs sont bien portants. Selon les dires du malade, quelques-uns de ses frères auraient également des doigts en « baguette de tambour ».

*Anamnèse personnelle.* Le malade a toujours joui d'une bonne santé. Il a fait son service militaire sans difficulté. Depuis avril 1951, le malade souffre de douleurs abdominales diffuses, sans localisation particulière, qui surviennent environ une heure et demie après les repas. Aussi loin qu'il peut s'en souvenir, il aurait toujours eu cette déformation des doigts. Le patient est marié, mais n'a pas d'enfants.

*Status général*: Homme de 26 ans en bon état de nutrition. Taille 1,76 m., envergure des bras 1,88 m. Cheveux blond foncé. Teint et muqueuses de couleur normale. Pas de dyspnée, de cyanose, d'œdème ou d'ictère, pas de fièvre. Palais ogival, langue plicaturée. Les paumes des mains montrent une coloration jaunâtre et l'on remarque des doigts hippocratiques avec des ongles bombés aussi bien aux mains (fig. 2) qu'aux pieds (fig. 3). Symphalangie entre la phalange et la phalangine du gros orteil gauche (opérée en 1952 par le Dr Naz, Genève).

*Examen oculaire*. Hétérochromie simple: œil droit bleu, œil gauche verdâtre tirant légèrement sur le brun. Synophris.

Vision œil droit: 1,0 diff. avec + 0,75/10;

Vision œil gauche: 0,6; 1,0 avec + 1,75/165. (Astigmatisme hypermétrope ddc.)

Fond d'œil sans particularités. Les pupilles réagissent bien aux deux modes.

*Examen cardiaque*: On ne remarque ni insuffisance cardiaque à l'effort, ni angine, ni aucun signe subjectif d'hypertension artérielle. Les artères et les veines périphériques semblent normales. L'électrocardiogramme est normal.

*Examen pulmonaire*: Ni toux, ni expectoration, ni douleur localisée au thorax. Auscultation: pas de particularités.

*Examen du système digestif*. Le patient a bon appétit et n'est pas sujet à des intolérances de nourriture, mais il ressent souvent des tiraillements de faim. L'abdomen est souple, le foie et la rate sont normaux. Le patient se plaint de douleurs environ une heure et demie après les repas, qui se calment au repos. Le transit baryté n'a pas révélé de signes d'ulcère gastrique ou duodénal. Motilité de l'estomac bonne.

*Système nerveux*. Réflexes tendineux aux membres supérieurs et inférieurs présents.

*Examens de laboratoire*. HCL: 0,87 g pour mille. Acidité totale: 2,40 g pour mille. Selles: rien de particulier. Réaction de Wohlgemuth normale.

*Sang*. Vitesse de sédimentation: 2/6 mm. Urée: 26 mg pour mille. Protides totaux: 8,3 g pour cent. Cholestérol total: 200 mg pour cent. Icterus index: 12 unités. Glucose: 0,86 mg pour cent. Carotène (9 mai 1951): 1,18 mg pour cent (normal: 0,03-0,1). Trois semaines plus tard (30 mai 1951) carotène: 0,8 mg pour cent. En novembre 1955, donc cinq ans plus tard, le taux de carotène dans le sang fut de nouveau dosé; cette fois-ci il s'est révélé normal: 0,05 pour cent.



Figure 2: B. Arnold, 1922, 26 ans (II/1 de l'arbre généalogique; Pol. No 3648/51). Hippocratism digital, ongles bombés.



Figure 3: Mêmes patient qu'à la figure 2. Hippocratisme des orteils. Allongement du deuxième orteil avec épaissement de l'extrémité.

Formule sanguine : Hémoglobine 90 pour cent; globules rouges 4 570 000; index coloré 0,98; globules blancs 5650; formule leucocytaire normale. Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Galactosurie (après absorption de 40 g de galactose): 0,6 g (1030 cc urines en 24 heures).

*Radiographies.* Les radiographies du crâne, des avant-bras et des jambes n'ont montré aucune modification pouvant faire penser à une pachypériostose.

*Examen de la famille* (novembre 1955; voir arbre généalogique, figure 1).

CHRISTIAN B., 1891, père du probant (I/1).

Mains petites avec des doigts légèrement élargis au bout. Pas de coloration jaunâtre des paumes des mains.

Pieds: Hallux valgus bilatéral. Second orteil allongé et élargi à son extrémité des deux côtés. On observe également des varicosités aux deux jambes. Ces varices seraient apparues vers l'âge de 30 ans.

Yeux bleus. Réflexes pupillaires à la lumière et à la convergence positifs.

Le patient souffre de rhumatisme.

MARGUERITE B., 1893, mère de notre probant (I/2).

Femme obèse. Mains courtes aux doigts élargis à leur base, mais sans hippocratisme. Pas de coloration jaunâtre aux paumes des mains.

Pieds normaux.

Cheveux blonds, bouclés. Yeux bleus. Réflexes pupillaires à la lumière et à la convergence positifs.

Examens de laboratoire: cholestérol 248 mg pour cent, carotène 0,05 mg pour cent.

FRATRIE DE NOTRE PROBANT.

EMILE B., 1923 (II/2).

Mains: doigts légèrement élargis avec épaississement net du médius et de l'annulaire des deux côtés. Ces deux doigts montrent également une légère syndactylie cutanée aux deux mains. Les ongles sont ondulés et très cassants. Paumes des mains de couleur normale.

Pieds normaux.

Cheveux blond foncé. Yeux gris bleu. Synophris. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

Examens de laboratoire: cholestérol 220 mg pour cent, carotène 0,034 mg pour cent.

ROBERT B., 1925 (II/3).

Mains: élargissement discret de l'extrémité des médius. Léger épaississement des annulaires et des petits doigts. Les pouces sont également légèrement élargis. Stries horizontales dans la partie distale des ongles.

Pieds: hallux valgus bilatéral. Léger élargissement des extrémités des premiers et seconds orteils.

Cheveux blond foncé. Yeux grisâtres. Synophris. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

ANDRÉ B., 1926 (II/4).

Mains: pas d'hippocratisme.

Pieds: les gros et les seconds orteils sont nettement élargis à leurs extrémités. Les autres orteils sont plus ou moins normaux. On note de fortes varices dans la région du mollet droit.

Cheveux blonds. Yeux bleus. Synophris. Palais ogival. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

RENÉ B., 1927 (II/5).

Mains normales. Les paumes ont une coloration jaunâtre.

Pieds: les grands orteils sont élargis, ainsi que, plus légèrement, les seconds orteils.

Cheveux blond foncé. Yeux gris bleu. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

On observe un strabisme divergent de l'œil droit. Ce même œil fut opéré d'une cataracte à l'âge de sept ans.

Un frère jumeau, EDOUARD B. (II/6), vit dans une autre région de la Suisse. Selon les renseignements donnés par la famille, il s'agirait de jumeaux bivitellins.

Examens de laboratoire: cholestérol 133 mg pour cent, carotène 0,042 mg pour cent.

ALICE B., 1928 (II/7).

Mains normales. Pas de coloration jaunâtre.

Pieds sans particularités.

Cheveux blond foncé. Yeux gris bleu. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

Alice B. est mariée et a trois enfants, Jean-Pierre, 1948, Raymonde, 1949, et Gilbert, 1950. Au dire de la famille, il n'y aurait jusqu'ici, chez ces derniers, aucun signe d'hippocratisme.

ALBERT B., 1929 (II/8).

Mains: *syndactylie cutanée* entre le médus et l'annulaire des deux mains. Pas de signe visible d'élargissement des doigts. Très légère coloration des paumes des mains.

Pieds normaux.

Cheveux blonds. Yeux bleus. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

ROLAND B., 1932 (II/9).

Mains: doigts légèrement élargis aux extrémités, mais sans augmentation de volume. Les ongles sont plats, l'ongle de l'index gauche est cassé. Coloration jaunâtre des paumes des mains.

Pieds: les seconds orteils sont nettement élargis aux extrémités.

Cheveux blonds. Yeux bleus. Synophris. Palais haut. Réflexes à la lumière et à la convergence positifs.

GILBERT B., 1933 (II/10).

Mains: les ongles sont plats, en particulier ceux des index, des médus et des pouces. Par ailleurs, les doigts sont normaux. Les paumes des mains montrent une coloration jaunâtre.

Pieds normaux.

Cheveux blond foncé, bouclés. Yeux bleus. Léger synophris. Palais un peu étroit et haut. Réflexes pupillaires à la lumière et à la convergence positifs.

Examens de laboratoire: cholestérol 199 mg pour cent, carotène 0,045 mg pour cent.

Parmi les frères et sœurs du père (10 garçons et 4 filles), on ne connaît aucun cas de doigts hippocratiques. Soit dans l'anamnèse soit par l'examen de quelques membres de la famille nous n'avons pu relever aucune maladie pulmonaire, cardiaque ou métabolique. Il est cependant caractéristique que ni le patient ni aucun autre membre de la famille atteint d'hippocratisme n'ait remarqué cette déformation avant que nous attirions leur attention sur elle.

### III. DISCUSSION

#### A. Classification de l'hippocratisme digital.

Depuis la première description des «doigts en baguette de tambour» associés à un empyème par Hippocrate, cette déformation a été notée dans diverses maladies. Une classification de ces types s'impose. Voici la classification que nous proposons :

#### 1. HIPPOCRATISME

##### a) Hippocratisme idiopathique familial.

b) Hippocratisme idiopathique familial associé à une pachydermie plicaturée et à une pachypériostose des extrémités (syndrome de Touraine, Solente et Golé ; voir FRANCESCHETTI et coll., 1950).

#### 2. HIPPOCRATISME SECONDAIRE

##### a) Troubles pulmonaires

Asthme bronchique

Carcinome bronchique

Bronchiectasies

Bronchite chronique

Tuberculose chronique

Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann

Emphysème

Empyème

Pleurésie exsudative

Abscès pulmonaire

Fibrose pulmonaire

Silicose, talcose

##### b) Troubles cardio-vasculaires

Anévrisme pulmonaire artério-veineux (maladie de Rendu-Osler)

Syndrome d'Ayerza (artérite pulmonaire)

Maladies congénitales du cœur - Morbus caeruleus - Tétralogie de Fallot

Sténose mitrale

Endocardite bactérienne subaiguë

Anévrisme aortique (hippocratisme unilatéral)

##### c) Troubles médiastinaux

Lymphogranulomatose

Néoplasme médiastinal

Médiastinite

Péricardite

Adhérences du péricarde

*d) Troubles sanguins*

Polycythémie vraie  
Méthémoglobinurie  
Sulfhémoglobinurie

*c) Troubles endocriniens*

Myxoedème  
Acromégalie

*f) Troubles divers*

Maladie amyloïde  
Maladie de Banti  
Diarrhée chronique  
Cirrhose hypertrophique du foie  
Troubles dus à l'altitude  
Lésions unilatérales des nerfs (hippocratisme unilatéral).

*B. Hippocratisme familial.*

Il ressort de l'arbre généalogique (fig. 1) que nous avons affaire à un hippocratisme familial pouvant s'exprimer à des degrés variables. On doit aussi relever que seul le cas princeps a les mains et les pieds atteints, alors que chez les autres frères, seules les mains ou seuls les pieds sont affectés. Dans tous les cas où l'hippocratisme se manifestait aux pieds, nous avons toujours pu noter qu'il affectait le plus nettement le second orteil. Aucun membre de la famille n'avait remarqué cet hippocratisme avant que nous ayons attiré leur attention sur cette déformation, et à ce moment-là ils se rendirent compte qu'elle avait toujours été présente. Chez tous les membres de la famille que nous avons pu observer, la manifestation n'était que légère, étant donné qu'aucune modification des os n'a pu être mise en évidence.

En admettant le léger élargissement des extrémités des doigts chez le père (I/1) comme signe fruste de l'anomalie, nous pouvons conclure à une transmission dominante simple de ce trait. Cette interprétation concorde avec les cas d'hippocratisme héréditaire décrits dans la littérature.

Avec le nôtre, nous avons trouvé dans la littérature un total de 19 cas, auxquels on peut appliquer le diagnostic d'hippocratisme héréditaire simple. Nous avons été obligé d'éliminer quelques autres cas, qui à notre avis semblent douteux.

*Cas 1. WEST (1887).*

Homme de 38 ans avec hippocratisme des doigts et des orteils dès l'âge de 6 ans, sans cause apparente. A l'âge de 30 ans, l'anomalie empira de nouveau, également sans raison apparente.

*Cas 2. VON EISELSBERG (1911).*

Homme de 35 ans atteint d'hippocratisme des mains avec épaissement des bouts phalangiens. La malformation était aussi présente chez un grand-père, un oncle et une sœur, mais absente chez les quatre enfants du patient.

Cas 3. *PARKES-WEBER* (1919).

Jumeaux de sexe masculin, âgés de 25 ans, avec hippocratisme bilatéral aux mains et aux pieds. On n'a pu relever aucune maladie thoracique ou autre. Un frère plus âgé, 30 ans, était également atteint. Les parents étaient normaux.

Cas 4. *PARKES-WEBER* (1919).

Homme de 25 ans avec hippocratisme bilatéral des mains et des pieds. Le père, trois frères, et une sœur étaient également affectés, du moins en ce qui concernait les pieds.

Cas 5. *EBSTEIN* (1919).

Père et trois fils atteints. Un des fils avait un garçon normal, mais qui transmet cette anomalie à ses deux fils, bien que chez l'un sous une forme abortive.

Cas 6. *EBSTEIN* (1919).

Homme atteint d'hippocratisme des doigts. Père et deux frères du père atteints.

Cas 7. *LEWY* (1921).

Femme de 17 ans avec hippocratisme des mains et des pieds, mais à un degré différent dans la même extrémité. Expectoration: culture tuberculeuse positive, mais postérieure à l'hippocratisme.

Cas 8. *GROUZON et GUTMAN* (1931).

Homme de 30 ans avec hippocratisme des doigts. Il n'y avait pas de signe d'une maladie cardiaque ou pulmonaire et aux rayons X les extrémités ne montraient qu'une enflure des tissus mous. Le père du patient, également atteint, aurait eu une affection aux poumons.

Cas 9. *NEURATH* (1932).

Famille avec hippocratisme des pouces sur trois générations. Le grand-père, trois de ses cinq enfants et un de ses deux petits-enfants, présentent la déformation.

Cas 10. *NEURATH* (1932).

Femme de 38 ans avec hippocratisme des pouces et des grands orteils. Malformation présente chez la mère et la grand-mère maternelle.

Cas 11. *NEURATH* (1932).

Femme de 40 ans avec hippocratisme bilatéral des pouces et du grand orteil droit. La fille a les deux pouces atteints, mais les orteils sont indemnes.

Cas 12. *RAGINS et FRELICH* (1933).

Homme de 34 ans avec hippocratisme des doigts et des orteils. Le père, une sœur et un oncle paternel montrent aussi ce trait.

Cas 13. *KAYNE* (1933).

Homme de 32 ans avec hippocratisme marqué des doigts et, à un moindre degré, des orteils. Sont aussi atteints le père et un frère, tandis que la mère, deux frères et quatre sœurs sont indemnes.

Cas 14. *HORSFALL* (1936).

Homme de 48 ans ayant un hippocratisme des mains, moins prononcé à gauche qu'à droite. Le père, deux frères et une sœur ont aussi cette particularité.

**Cas 15. HORSFALL (1936).**

Homme de 56 ans avec un hippocratisme net des mains et des pieds des deux côtés. On trouve la déformation à des degrés variables chez plusieurs autres membres de la famille répartis en quatre générations.

**Cas 16. WITHERSPOON (1936).**

Noir de 44 ans avec hippocratisme des mains et des pieds. Le père, trois frères et un demi-frère maternel ont aussi le trait, tandis que la mère et quatre sœurs n'ont rien.

**Cas 17. SEATON (1938).**

Homme de 42 ans avec hippocratisme bilatéral des doigts et des orteils, qui commencèrent à s'élargir à l'âge de 21 ans. On relève que le trait est aussi présent chez le grand-père, le père et chez un frère aîné.

**Cas 18. TALBOTT (1953).**

Cas d'hippocratisme couvrant cinq générations, et comprenant septante-cinq personnes. Le trait s'est transmis comme un caractère mendélien dominant simple.

**C. Diagnostic différentiel.**

Bien qu'il existe une similitude dans l'aspect des doigts hipocratiques du type primaire et secondaire, il est en général facile de distinguer entre ces deux formes. Le type familial se manifeste le plus souvent dans l'enfance, sans cause apparente, insidieusement, et une fois établi, il ne régresse plus (WITHERSPOON). Le type acquis, en revanche, a tendance à croître et à décroître selon les variations de la gravité de l'affection pulmonaire ou cardiaque qui est à son origine. Il apparaît aussi que le type familial peut n'affecter qu'un ou deux doigts seulement de chaque côté, alors que le type secondaire atteint tous les doigts au même degré. D'autre part, si, dans l'hippocratisme familial, l'enflure des tissus mous s'accompagne parfois de modifications osseuses discrètes (évasement des phalanges distales; WITHERSPOON), la forme acquise peut se limiter à l'atteinte des tissus mous seulement ou aller jusqu'à des lésions graves des os sous-jacents, en passant par tous les degrés intermédiaires.

Pour le diagnostic différentiel entrent principalement en ligne de compte l'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique (P. Marie-Bamberger), secondaire à des troubles cardio-pulmonaires, et la pachydermie plicaturée avec pachypériostose des extrémités (Touraine-Solente-Golé) ou hyperostose généralisée avec pachydermie (Uehlinger), syndrome héréditaire se transmettant de façon irrégulièrement dominante (FRANCESCHETTI et coll., 1950).

Dans l'ostéarthropathie hypertrophiante, l'épaississement cutané des extrémités des doigts est en général plus accusé que dans l'hippocratisme familial, et se complique d'une raréfaction osseuse généralisée et d'une périostite engainante formant des couches osseuses autour des phalanges,

des métacarpiens et des os des avant-bras. Dans la pachydermopériostose, par contre, « les appositions osseuses sont plaquées sur l'ancienne corticale, et il n'existe aucune ligne de démarcation entre l'ancienne surface osseuse et l'os néoformé, ce qui n'est pas le cas dans l'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique » (FRANCESCHETTI, GILBERT, KLEIN et WETTSTEIN, 1950).

Quelle qu'en soit la cause et le degré, la modification essentielle de l'hippocratisme digital consiste en une hypertrophie des tissus mous de la matrice unguéale. Elle se signale par une oblitération de l'angle normal entre le plan de l'ongle et le dos du doigt vu de profil. Alors que cet angle est normalement de  $160^\circ$ , il peut augmenter jusqu'à  $180^\circ$  et plus (« Profile sign » de LOVIBOND). La peau des extrémités des doigts est souvent douce et brillante et les ongles sont épaissis et bombés. La croissance excessive du tissu fibro-élastique de la matrice unguéale peut aboutir plus tard à une hypertrophie du périoste ou à une résorption complète de l'os. On peut éventuellement assister à une stase de la circulation sanguine locale, si bien qu'en des circonstances ordinaires les extrémités des doigts deviennent cyanosés (COOPE).

#### D. Pathogénèse.

La pathogénèse des doigts hippocratiques est toujours encore amplement discutée. Pour l'ostéarthropathie hypertrophiante pneumique, la plupart des auteurs admettent avec PIERRE MARIE que les produits toxiques résorbés influencent le développement d'une hypertrophie du tissu cellulaire aux extrémités des doigts. Cette hypothèse a été corroborée par le fait que l'hippocratisme digital s'observe fréquemment dans les bronchiectasies purulentes ou après un abcès pulmonaire, où il peut apparaître déjà dix jours après la maladie et disparaître après guérison de celle-ci (KARTAGENER). Contre l'application généralisée de cette théorie de toxi-infections chroniques ou aiguës on peut invoquer les observations de doigts hippocratiques dans les vices cardiaques congénitaux. L'effet d'une anoxémie de longue durée, d'une stase veineuse et d'une circulation sanguine périphérique augmentée, théorie avancée par MAURER, ne suffit pas non plus à expliquer tous les cas, notamment pas l'hippocratisme idiopathique familial. Un facteur constitutionnel doit probablement entrer aussi en ligne de compte, vu que les doigts en « baguette de tambour » se rencontrent huit fois plus fréquemment chez les hommes que chez les femmes (LOVIBOND).

Mentionnons encore que les observations d'hippocratisme idiopathique familial représentent, selon LIPMAN et MASSIE, environ 5-10 % de l'ensemble des cas ; 78 % doivent être attribués à des maladies pulmonaires, 10-15 % à des troubles cardiaques et 5-10 % à des affections gastro-intestinales et hépatiques.

### E. Xanthochromie des paumes.

Avant de pouvoir définitivement classer notre cas dans le cadre de l'hippocratisme digital idiopathique, il reste à discuter la question de la coloration jaunâtre inusitée des paumes des mains que présente notre cas princeps ainsi que quelques autres membres de sa famille. Comme pour l'hippocratisme digital, cette particularité n'avait jamais attiré l'attention de la famille avant que nous la leur fassions remarquer. En dépouillant la littérature, nous n'avons trouvé mentionnée aucune association semblable avec un hippocratisme. Par contre, une xanthochromie cutanée se rencontre parfois dans le diabète, où elle est l'expression d'une augmentation des valeurs de carotène et de cholestérol dans le sérum. Or, il est intéressant de constater que dans notre cas princeps une *hypercaroténémie excessive* de 1,18 mg pour cent, chiffre environ douze fois supérieur à la normale, a été déterminée lors d'un premier dosage en mai 1951, et de 0,8 mg pour cent lors d'une deuxième détermination trois semaines plus tard. En revanche, la valeur du cholestérol dans le sang n'a jamais été augmentée. Précisons encore à ce sujet qu'aucun signe de diabète ni d'autre trouble métabolique n'a pu être décelé et que la consommation d'aliments à haute teneur de carotène n'était pas augmentée. Cependant, lors d'un nouvel examen en 1955, où nous avons vérifié le taux de carotène chez le patient, ainsi que chez ses frères et sœurs, celui-ci s'est révélé parfaitement normal, alors que la xanthochromie cutanée était restée inchangée.

Néanmoins, l'éventualité d'un *trouble métabolique temporaire* à l'origine de l'hippocratisme familial ne peut pas être exclu dans nos cas, bien que nos derniers dosages chimiques se soient révélés entièrement normaux. Le fait que deux frères du patient (II/8 et II/10) aient une coloration jaunâtre des paumes sans hippocratisme manifeste ne parle pas nécessairement contre une relation entre hippocratisme et xanthochromie cutanée, puisqu'il pourrait s'agir là d'une faible pénétrance du gène responsable.

Parmi d'autres troubles métaboliques, décrits dans la littérature, mentionnons une *hypoprotéinémie idiopathique* avec doigts hippocratiques chez deux frères de 11 et 6 ans, associée chez le cadet à un vice cardiaque congénital (FALK et LARON, 1955).

### F. Conclusions.

Tant que nous ne disposerons pas d'autres observations analogues dans la littérature, la coloration jaunâtre des paumes dans nos cas restera un phénomène inexpliqué. Pour le moment, l'incidence familiale de l'hippocratisme, son apparition déjà dans l'enfance, son développement symétrique chez la plupart des membres de la famille, sa grande variabilité phénotypique

et le fait qu'il n'a pas diminué visiblement chez le cas princeps après la régression de l'hypercaroténémie, nous incitent plutôt à pencher pour l'hypothèse d'un hippocratisme héréditaire sans relation apparente avec la xanthochromie cutanée.

Il en est de même avec l'*hétérochromie de l'iris* relevée chez notre patient, pour laquelle, en raison du manque d'autres observations dans la littérature, nous ne sommes également pas à même d'établir un rapport nosologique soit avec l'hippocratisme digital soit avec la coloration jaunâtre des paumes.

### RÉSUMÉ

L'auteur expose un cas d'hippocratisme héréditaire chez un malade âgé de 26 ans, associé à une xanthochromie cutanée familiale et à une hétérochromie simple de l'iris. La détermination du taux de carotène dans le sang a décelé à deux reprises une augmentation excessive (1,18 mg pour cent et 0,8 mg pour cent). Un dosage ultérieur de la caroténémie, à l'âge de 31 ans, s'est révélé normal, sans que la xanthochromie cutanée ait disparu. L'examen de la famille a mis en évidence des doigts hippocratiques et des paumes jaunâtres (sans hypercaroténémie) chez quelques frères du malade.

L'auteur discute le mode de transmission de l'hippocratisme héréditaire, son diagnostic différentiel avec les formes acquises, sa pathogénèse, ainsi que la relation entre cette déformation des doigts et un trouble métabolique éventuel.

### SUMMARY

The author discusses a case of hereditary hippocratism in a 26 year-old patient, associated with a familial cutaneous xanthochromia and a simple heterochromia of the iris. The determination of the blood carotene level showed on two occasions an excessive increase (1.18 mg % and 0.8 mg %). A later determination of the carotinaemia at the age of 31 proved to be normal, though the cutaneous xanthochromia had not disappeared. The examination of the family has demonstrated the presence of hippocratic fingers and yellowish palms (without hypercarotinaemia) amongst some of the patient's brothers.

The author discusses the mode of transmission of hereditary hippocratism, its differential diagnosis from acquired forms, its pathogenesis, as well as the relation between this deformation of the fingers and a possible metabolic disturbance.

### ZUSAMMENFASSUNG

Beschreibung eines Falles von hereditär auftretenden Trommelschlegelfingern, die bei einem 26jährigen Patienten in Verbindung mit familiärer

Xanthosis palmarum sowie Heterochromia iridis auftrat. Die Bestimmung des Karotins im Blute ergab zweimal exzessiv hohe Werte (1,18 mg Prozent und 0,8 mg Prozent). Bei einer erneuten Bestimmung nach fünf Jahren war die Karotinämie inzwischen auf einen normalen Wert zurückgekehrt, während die Xanthosis unverändert bestehen geblieben war. Bei der Familienuntersuchung liessen sich Trommelschlegelfinger sowie gelbliche Verfärbung der Handflächen (ohne Hyperkarotinämie) bei mehreren Geschwistern des Patienten nachweisen.

Der Verfasser erörtert den Erbgang der hippokratischen Fingerveränderungen, ihre Differentialdiagnose gegenüber den erworbenen Formen, ihre Pathogenese, sowie die Möglichkeit einer Beziehung dieser Anomalie mit Stoffwechselstörungen.

### RÉFÉRENCES

- BAMBERGER, E.: Ueber Knochenveränderungen bei chronischen Lungen- und Herzkrankheiten. Zschr. Klin. Med., 18, 193-217, 1891.
- COOPE, R.: Diseases of the Chest. E. & S. Livingstone Ltd., Edinburgh, 1951, pp. 59-61.
- CROUZON et GUTMAN: Hypertrophie héréditaire des doigts avec ongles en verre de montre sans origine pneumique chez le descendant. Bull. Soc. méd. Hôp. Paris, 47, 1765-1767, 1931.
- EBSTEIN, E.: Angeborene familiäre Erkrankungen an den Nägeln. Dermat. Wschr., 68, 113-124, 1919. Cité d'après HELLER.
- FALK, W. et Z. LARON: Idiopathic hypoproteinemia, associated with clubbing, eosinophilia and gastric anacidity. Case report and review of the literature. Ann. paediat., 184, 89-100, 1955.
- FRANCESCHETTI, A., R. GILBERT, D. KLEIN et P. WETTSTEIN: Un nouveau cas familial de pachydermie plicaturée (cutis gyrata) avec pachypériostose des extrémités vérifié anatomiquement. Schweiz. med. Wschr., 80, 1301-1306, 1950.
- FRENCH: Index of Differential Diagnosis. John Wright and Sons Ltd., Bristol, 7<sup>e</sup> édition, 1954.
- HELLER, J.: Die Krankheiten der Nägel. Julius Springer, Berlin, 2<sup>e</sup> édition, 1927.
- HORSFALL, F.L.: Congenital Familial Clubbing of the Fingers and Toes. Canad. Med. Ass. J., 34, 145-149, 1936.
- KARTAGENER, M.: Die Bronchiektasien. In: Hdb. d. inneren Med., 4. Aufl., Bd. 4, 2. Teil. «Erkrankungen der Atmungsorgane». Springer Verlag, Berlin, 1956, p. 414.
- KAYNE, G.G.: Familial Clubbing of the Fingers and Toes. Proc. Roy. Soc. Med., 20, 270-271, 1933.
- LEWY, E.: Beitrag zur Kenntnis der congenitalen Trommelschlegelfinger. Med. Klinik., 17, 857-860, 1921.
- LIPMAN, B.S. et E. MASSIE: Clubbed Fingers and Hypertrophic Osteo-arthropathy. In: C.M. MACBRYDE: «Signs and Symptoms». 2<sup>nd</sup> ed. J.B. Lippincott Co., Philadelphia, 1952.

- LOVIBOND, J.L. : The Diagnosis of Clubbed Fingers. *Lancet*, 1938/I, 363-364.
- MARIE, P. : De l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique. *Rev. Méd.*, 10, 1-36, 1890.
- MAUER, E.F. : On the Etiology of Clubbing of the Fingers. *Amer. Heart J.*, 34, 852-859, 1947.
- NEURATH, R. : Ueber hereditäre «Kolbendaumen». *Wiener Klin. Wschr.*, 45, 1210-1211, 1932.
- PARKES-WEBER, F. : The Occurrence of Clubbed Fingers in Healthy Persons as a Familial Peculiarity. *Brit. Med. J.*, 1, 379, 1919.
- Some Pathological Conditions of the Nails. *Internat. Clin.*, 28th series, 1, 122-130, 1918.
- PIGEAUX : Etiologie, symptomatologie et mécanisme du développement fusiforme de l'extrémité des doigts. *Ann. gén. méd.*, 29, 174, 1832. Cité par HELLER.
- RAGINS, O.B. et E.B. FRELICH : Familial Congenital Clubbing of Fingers. *Ann. Int. Med.*, 6, 946-947, 1933.
- SEATON, D.R. : Familial Clubbing of the Fingers and Toes. *Brit. Med. J.*, 1, 614-615, 1938.
- TALBOTT, J.H. et W.R. MONTGOMERY : Familial Clubbing of Fingers and Toes. *Arch. Int. Med.*, 92, 697-700, 1953.
- VON EISELSBERG : *Münchener Med. Wschr.*, 58, 1591, 1911.
- WEST, S. : Two Cases of Clubbing of Fingers Developing Within a Fortnight and Four Weeks Respectively with Remarks. *Trans. Clin. Soc. London*, 30, 60-64, 1897.
- WITHERSPOON, J.J. : Congenital and Familial Clubbing of the Fingers and Toes with a Possible Inherited Tendency. *Ann. Int. Med.*, 57, 18-31, 1936.





